

Traitement chirurgical de l'hypertension artérielle pulmonaire

L'endartériectomie du lit artériel pulmonaire est une intervention chirurgicale qui guérit la majorité des patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire postembolique. La transplantation des poumons ou du bloc cardio-pulmonaire est un ultime recours lorsque toutes les thérapeutiques médicales ont échoué. Elle est associée à un taux de survie à 5 ans de 50 %.

Philippe Dartevelle*, Elie Fadel*, Sacha Mussot*, François Le Roy Ladurie*

Il existe deux types très différents d'intervention chirurgicale dans l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), l'un est la transplantation des poumons à un stade ultime de la maladie lorsque toutes les thérapeutiques médicales ont échoué, l'autre consiste à lever chirurgicalement l'obstacle sur les artères pulmonaires par endartériectomie ou pontage lorsque l'hypertension pulmonaire est obstructive (c'est-à-dire liée à un obstacle sur les artères proximales) par maladie thromboembolique pulmonaire chronique le plus souvent.

ENDARTÉRIECTOMIE PULMONAIRE

L'endartériectomie pulmonaire, lorsque les lésions sont suffisamment proximales, est le traitement de choix de l'hypertension artérielle pulmonaire postembolique, elle restaure une fonction cardiorespiratoire quasi normale et définitive et ne nécessite qu'un seul traitement anticoagulant au long cours ensuite.

CE QUI EST NOUVEAU

- ➔ Les seules hypertensions artérielles pulmonaires accessibles à un traitement chirurgical curatif sont les hypertensions artérielles pulmonaires obstructives. Elles doivent être systématiquement recherchées et identifiées lorsque la scintigraphie pulmonaire montre des défauts segmentaires de perfusion; 95 % de ces hypertensions artérielles pulmonaires obstructives sont des maladies thromboemboliques pulmonaires chroniques qui peuvent être définitivement guéries par endartériectomie pulmonaire bilatérale sous arrêt circulatoire au prix d'une faible mortalité (4 %) dans les centres très expérimentés.
- ➔ Les tomodensitomètres hélicoïdaux à 64 barrettes ont permis de mieux identifier les formes proximales accessibles à l'endartériectomie.

* Université Paris-sud, département de chirurgie thoracique vasculaire et transplantation cardio-pulmonaire, hôpital Marie-Lannelongue, 92350 Le Plessis-Robinson, France. Courriel : p.dartevelle@cclm.fr

Principes et technique de l'endartériectomie pulmonaire

L'endartériectomie¹⁻⁵ consiste à extraire de chaque artère pulmonaire et ses branches lobaires, segmentaires et sous-segmentaires, le matériel fibreux organisé à partir des caillots d'une ou plusieurs embolies pulmonaires qui n'ont pas évolué vers la lyse physiologique habituelle. Ce tissu fibreux fait corps avec l'intima des artères et ne peut donc pas être extrait par thrombectomie mais seulement par une endartériectomie qui détache ce tissu fibreux du reste de la paroi artérielle (fig. 1). Cette intervention complexe peut être assimilée, si le lit artériel pulmonaire est comparé à un



Figure 1 Séquestre fibreux d'une hypertension artérielle pulmonaire postembolique.

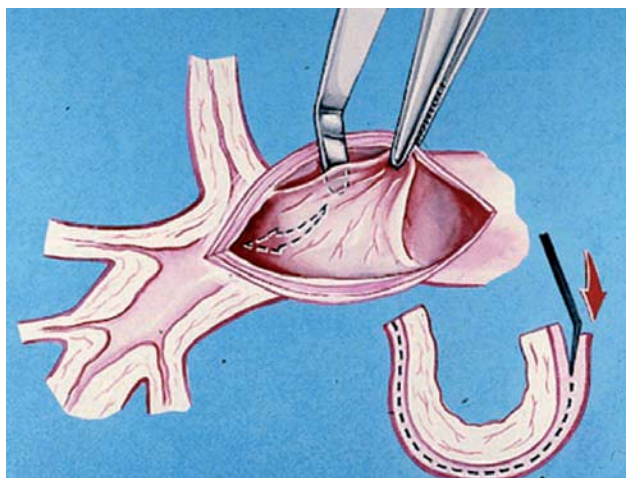


Figure 2 La recherche du plan adéquat d'endartériectomie est le temps essentiel de l'intervention. Il permet ensuite de progresser dans l'arbre artériel pulmonaire en le poursuivant dans chaque branche segmentaire et sous-segmentaire.

arbre, à l'ablation de tout ce qui est à l'intérieur en ne laissant en place que l'écorce du tronc et de ses branches de 1^{re}, 2^e et 3^e division en allant jusque dans les branches de 1 à 2 mm de diamètre, c'est-à-dire jusqu'à 2 cm de la plèvre (fig. 2). Cette endartériectomie amorcée au niveau des troncs des artères pulmonaires intrapéricardiques est étendue progressivement vers la périphérie en travaillant par voie endoluminale dans chacune des nombreuses branches de l'arbre artériel pulmonaire. Les techniques actuelles de vidéo-angioscopie permettent une meilleure visualisation distale et sont une aide précieuse à ce geste.

Les patients atteints de cette maladie ont développé très rapidement après les épisodes emboliques une hypervascularisation systémique à partir des artères bronchiques, mammaires internes, et intercostales, à travers les adhérences pleurales séquellaires des embolies. Cette circulation systémique communique avec le système artériel pulmonaire au niveau précapillaire et est à l'origine d'un saignement important de retour dans les artères pulmonaires lors de l'endartériectomie. La seule façon d'interrompre ce saignement peropératoire (qui inonde en permanence l'artère pulmonaire et aveugle le champ opératoire) est d'interrompre la circulation extracorporelle, ce qui nécessite d'avoir préalablement refroidi le patient à 18 °C pour que sa consommation d'oxygène soit minimale.

L'intervention est entièrement menée par sternotomie médiane et par voie intrapéricardique sans aucune ouverture pleurale ou dissection des artères pulmonaires extrapéricardiques.

Elle se déroule en 5 phases : 1) refroidissement du corps jusqu'à 18 °C après mise en place d'une circulation extracorporelle entre les veines caves et l'aorte ascendante ; 2) endartériectomie du lit artériel pulmonaire droit sous arrêt circulatoire ; 3) reperfusion du patient par la circulation extracorporelle durant la fermeture de l'artériotomie pulmonaire droite ; 4) endartériectomie pulmonaire gauche sous arrêt circulatoire ; 5) reperfusion et réchauffement du patient à 37 °C et finalement sevrage de la circulation extracorporelle.

Indications, contre-indications et limites de l'endartériectomie pulmonaire

L'endartériectomie pulmonaire n'est réalisable⁶⁻⁸ que si les lésions sont suffisamment proximales, c'est-à-dire commencent dans les artères au moins lobaires ou segmentaires. L'angioscanner multibarrettes avec reconstruction est un élément clé de l'appréciation de cette proximalité ; il visualise le niveau auquel commence l'épaississement de la paroi artérielle qui marque l'amorce d'un plan d'endartériectomie et le matériel intravasculaire dans le tronc artériel et ses branches ainsi que l'importance de la circulation artérielle systémique.⁹ L'angiographie pulmonaire de face et de profil sur chacun des lobes

inférieurs met en évidence des signes directs d'obstruction du tronc artériel et des signes indirects à type surtout de manques de branches artérielles.

L'endartériectomie n'est suivie d'un bon résultat que si la gravité hémodynamique est corrélée à l'obstruction anatomique. Ainsi un patient qui a une obstruction majeure alors que les résistances pulmonaires ne sont pas encore trop élevées a un excellent résultat. À l'inverse, des lésions anatomiquement limitées associées à une hypertension très sévère est l'indice d'un risque opératoire élevé et d'un résultat imparfait.¹⁰ Les hypertensions pulmonaires idiopathiques qui ont thrombosé in situ les vaisseaux pulmonaires simulent exactement une hypertension artérielle pulmonaire postembolique de type distale;¹¹ ces patients dont l'obstruction n'est pas embolique sont à très haut risque opératoire et ne doivent pas être traités par endartériectomie.

L'âge n'est pas une contre-indication à cette intervention ; en revanche, doivent être récusés les patients ayant des troubles neurologiques majeurs ou des comorbidités associées. L'existence d'une coronaropathie associée n'est pas une contre-indication si elle peut être traitée par pontage coronarien durant l'endartériectomie.

Résultats de l'endartériectomie pulmonaire

Si la sélection des patients est bonne, l'endartériectomie pulmonaire pour hypertension artérielle pulmonaire postembolique permet aux patients de retrouver une fonction cardiorespiratoire normale ou subnormale.

La mortalité postopératoire globale (fig. 3) est celle d'une intervention chirurgicale thoracique majeure (soit 3 à 4 %) et dépend essentiellement de la gravité hémodynamique et particulièrement de la corrélation entre la gravité hémodynamique et l'obstruction anatomique. Les localisations thrombotiques distales comme celles rencontrées chez les patients ayant des cathéters veineux centraux, dérivations ventriculo-atriales pour hydrocéphalie, sondes d'entraînement électrosystoliques, les malades splénectomisés ou atteints de syndromes myéloprolifératifs sont à haut risque (fig. 4).

Une excellente régression de l'hypertension pulmonaire après endartériectomie augure habituellement d'un bon résultat à long terme, alors que des récives de la maladie à moyen terme peuvent survenir lorsque l'amélioration hémodynamique postopératoire est incomplète.

TRAITEMENT CHIRURGICAL CURATIF DES AUTRES HTAP OBSTRUCTIVES

Les angiosarcomes représentent environ 3 à 5 % des hypertensions pulmonaires obstructives et ont la particularité de ne se développer que dans la lumière artérielle pulmonaire, en ne la franchissant qu'à un stade avancé. Ils peuvent bénéficier du même traitement que l'hypertension artérielle postembolique, c'est-à-dire à une endarté-

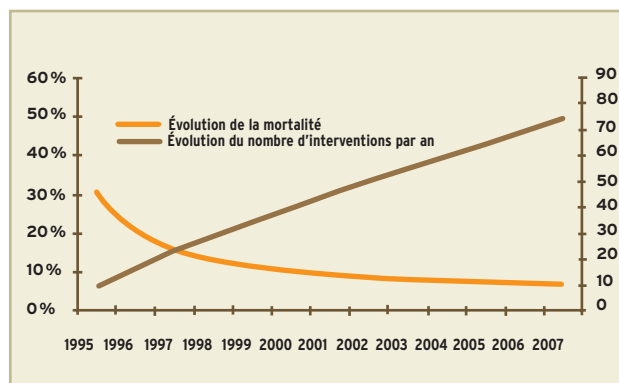


Figure 3 Évolution de la mortalité en fonction du temps et du nombre d'interventions par an.

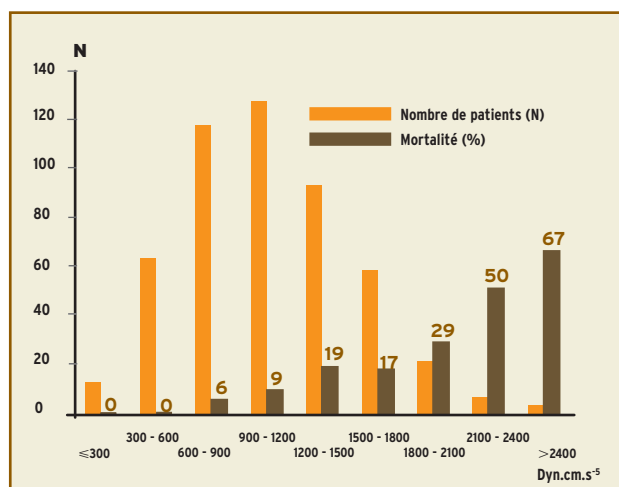


Figure 4 Mortalité en fonction de la gravité de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Résistances exprimées en dyn.cm.s⁻⁵

riectomie du lit artériel pulmonaire, avec un bon résultat fonctionnel et hémodynamique immédiat. En revanche, les résultats à moyen et long termes sont décevants en raison du développement rapide de métastases pulmonaires ou cérébrales bien que ces malades reçoivent systématiquement une chimiothérapie pré- et postopératoire.

Plus exceptionnellement rencontrées, les embolies hydatiques à partir du foie, les léiomyomatoses utérines, ou les artérites de Takayashu peuvent bénéficier d'endartériectomies de l'arbre artériel pulmonaire. Les hypertensions artérielles pulmonaires dues à des fibroses médiastinales enserrant les artères pulmonaires hilaires peuvent exceptionnellement être traitées de façon curative par pontage entre le tronc de l'artère pulmonaire et les artères lobaires respectées par le processus fibreux.

TRANSPLANTATION PULMONAIRE

Les transplantations pulmonaires sont faites en plus faible nombre que les transplantations hépatiques, cardiaques ou rénales, car les poumons sont des organes fragiles qui s'infectent et s'altèrent rapidement pendant la phase de réanimation des donneurs avant le prélèvement d'organes.

Les critères d'inscription sur une liste de transplantation sont à l'heure actuelle un âge inférieur à 60 ans, l'absence de dysfonctionnement de la mécanique respiratoire par scoliose majeure, paralysie phrénique ou séquelle pleurale, l'absence de cancer en cours, d'autre maladie mettant en jeu le pronostic vital et de comorbidité sévère.

L'hypertension artérielle pulmonaire doit répondre à des critères de gravité prédictifs de mortalité dans l'année, c'est-à-dire un stade III fort ou IV de la classification fonctionnelle de la *New York Heart Association*, une aggravation récente de la dyspnée, un échappement au traitement médical et, sur le plan hémodynamique, une pression auriculaire droite à plus de 12 mmHg, une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 60 mmHg, un index cardiaque inférieur à 2,2 L/min/m², soit des résistances pulmonaires indexées à plus de 30 UI.

Le délai d'attente est souvent long, atteignant en moyenne un an, particulièrement chez les patients de petite taille.

POUR LA PRATIQUE

- Le traitement idéal de l'hypertension artérielle pulmonaire postembolique est l'endartériectomie de tout le lit artériel pulmonaire sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde. Cette intervention chirurgicale qui permet de guérir les patients atteints de cette maladie doit leur être proposée très tôt dans l'histoire de la maladie thromboembolique chronique, avant l'installation progressive d'une hypertension pulmonaire sévère par développement d'une artériolite dans les territoires non obstrués.
- Les autres hypertensions artérielles pulmonaires obstructives (angiosarcomes, hydatidoses, léiomyomatoses, artérites, fibroses médiastinales, etc.) peuvent aussi être traitées par endartériectomie, tumorectomie ou pontage en fonction de leur cause.
- La transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire est proposée après échec ou échappement aux traitements médicaux, lorsque le pronostic vital à 1 an est engagé. Le taux actuariel de survie de ces transplantations est d'environ 50 % à 5 ans, et reste inférieur à celui des autres transplantations d'organe en raison d'une mortalité postopératoire de 20 % et du développement du rejet chronique du greffon.

Types de transplantation pulmonaire

La transplantation pulmonaire peut être unipulmonaire, bipulmonaire ou cardio-pulmonaire ; cette dernière est préférable, car elle donne au patient une grande réserve respiratoire, qui est nécessaire pour faire face à la bronchiolite oblitérante et aux épisodes infectieux. Le cœur transplanté est adapté à sa circulation pulmonaire, ce qui évite les dysfonctions ventriculaires gauches observées après transplantation bipulmonaire pour hypertension artérielle pulmonaire ou les obstacles à l'éjection du ventricule droit par cardiomyopathie hypertrophique de la chambre de chasse.

La transplantation bipulmonaire a l'avantage par rapport à la cardio-pulmonaire de faire l'économie du cœur du donneur qui peut être utilisé pour un patient en attente de greffe cardiaque et d'autoriser des temps d'ischémie froide plus longs. Elle a, en revanche, l'inconvénient de se compliquer parfois d'ischémie bronchique se prolongeant parfois sur l'arbre bronchique distal à l'origine de désunion anastomotique ou sténose.

Résultats

Après inscription sur liste de transplantation, seulement 50 % des patients sont transplantés ; les autres décèdent durant la phase d'attente, la majorité durant l'année suivant l'inscription.

Le taux de mortalité per- et postopératoire est d'environ 15 à 20 %, lié à la défaillance du greffon, à l'œdème pulmonaire postopératoire, aux infections et aux défaillances multiviscérales.

À distance, les patients développent fréquemment une bronchiolite oblitérante (témoin d'un rejet chronique), une insuffisance rénale, des infections virales bactériennes et fongiques, des cancers, etc.

Le taux de survie actuarielle à 5 ans est finalement de 50 %, et à 10 ans de 35 %.

INTERVENTIONS PALLIATIVES

Certaines interventions chirurgicales ou cathétérismes interventionnels peuvent aussi avoir une place dans l'arsenal thérapeutique palliatif en déchargeant les cavités droites du cœur afin d'éviter le désamorçage du cœur gauche, responsable de la majorité des morts subites à l'effort des patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire.

La création d'un shunt droite-gauche par cathétérisme interventionnel à l'étage auriculaire (atrio-septotomie) semble améliorer la survie des patients, à la condition d'être faite précocement avant que la pression de l'oreillette droite ne soit trop élevée. Plus récemment, il a été proposé, chez l'enfant, de réaliser un shunt à l'étage post-ventriculaire par anastomose centrale entre l'artère pulmonaire gauche et l'aorte thoracique descendante dans le

but de transformer l'hypertension artérielle pulmonaire en syndrome d'Eisenmenger, maladie de meilleur pronostic que l'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique.¹²

CONCLUSION

Le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire post-embolique par endartériectomie pulmonaire bilatérale, sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde, offre une réelle guérison à ces patients, à la condition que l'obstruction soit suffisamment proximale et que la gravité hémodynamique soit corrélée au degré d'obstruction anatomique.

Cette chirurgie rare et complexe ne peut être faite avec de bons résultats que si elle est pratiquée par des équipes chirurgicales hautement spécialisées et ayant des moyens de réanimation postopératoire sophistiqués allant jusqu'à l'assistance circulatoire.

La transplantation pour hypertension artérielle pulmonaire est un recours après échec ou échappement aux différents traitements pharmacologiques de l'hypertension artérielle pulmonaire. ■

L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflit d'intérêts.

SUMMARY Surgical treatment of pulmonary arterial hypertension

The most accurate treatment of obstructive pulmonary arterial hypertension (PAH) is the obstruction relief by surgery. Pulmonary endarterectomy is the treatment of choice of chronic thromboembolic pulmonary disease, the major cause of obstructive PAH. This procedure is associated with a low mortality rate in experienced centres and results in a dramatic improvement of haemodynamical parameters, functional status and survival rate. This surgery must be performed as early as possible in the history of this disease, preferentially before arteriolitis development in the non obstructed territories. The other obstructive PAH such as angiosarcomas, echinococcosis, arteritis, fibrosing mediastinitis can also be surgically treated by endarterectomy, tumorectomy or by pass according to their aetiology. By contrast lung transplantation is a palliative treatment indicated only after failure of medical treatment in an end-stage disease. Lung and heart-lung transplantation for PAH are associated with a 5 and 10 year actuarial survival rate of 50% and 35% respectively related to a higher postoperative mortality rate than for other organ transplantation and frequent development of graft obliterans bronchiolitis.

Rev Prat 2008 ; 58 : 2031-5

RÉSUMÉ Traitement chirurgical de l'hypertension artérielle pulmonaire

Le traitement idéal des hypertension artérielles pulmonaires obstructives est chirurgical par levée de l'obstruction du lit artériel pulmonaire. La maladie thromboembolique pulmonaire chronique, qui est la cause la plus fréquente d'hypertension pulmonaire obstructive, est idéalement traitée par endartériectomie pulmonaire ; cette intervention chirurgicale complexe réalisée sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde consiste à extraire le matériel fibreux séquentaire des embolies pulmonaires antérieures souvent passées inaperçues. Le taux de mortalité per- et postopératoire est devenu très faible dans les centres de référence, et les résultats à distance tant en termes fonctionnels que de survie sont excellents ; elle doit être proposée tôt dans l'histoire naturelle de cette maladie, avant l'installation d'une artériolite dans les territoires non obstrués. Les autres hypertension artérielles pulmonaires obstructives telles que les angiosarcomes, hydatidoses, léiomyomatoses, artérites, fibroses médiastinales, etc. peuvent aussi être traitées par endartériectomie, tumorectomie ou pontage en fonction de leur cause. La transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire est une thérapeutique ultime proposée après échec ou échappement aux traitements médicaux, lorsque le pronostic vital à 1 an est engagé. Le taux de survie actuariel de ces transplantations est d'environ 50 % à 5 ans, et 35 % à 10 ans ; il est inférieur à celui des autres transplantations d'organe en raison d'une mortalité postopératoire de 15 à 20 % et du développement du rejet chronique du greffon.

RÉFÉRENCES

1. **Dartevelle P, Fadel E, Chapelier A, et al.** Traitement chirurgical de l'hypertension artérielle pulmonaire post-embolique. *Rev Pneumo Clin* 2004;60:124-34.
2. **Dartevelle P, Fadel E, Mussot S, et al.** Traitement chirurgical de la maladie thromboembolique pulmonaire. *Presse Med* 2005;34:1475-86.
3. **Dartevelle P, Fadel E, Mussot S, et al.** Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2004;23:637-48.
4. **Klepetko W, Mayer E, Sandoval J, et al.** Interventional and surgical modalities of treatment for pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:73S-80.
5. **Madani MM, Jamieson SW.** Technical advances of pulmonary endarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006;18:243-9.
6. **Galie N, Torbicki A, Barst R, et al.** Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European Society of cardiology. *Euro Heart J* 2004;25:2243-78.
7. **Jais X, Dartevelle P, Parent F, et al.** Hypertension artérielle pulmonaire post-embolique. *Rev Mal Respir* 2007;24:497-508.
8. **Manecke GR Jr, Wilson WC, Auger WR, Jamieson SW.** Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and pulmonary thromboendarterectomy. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2005;9:189-204.
9. **Paul JF, Khalil A, Sigal-Cinqualbre A, et al.** Findings on submillimeter MDCT are predictive of operability in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:1059-62.
10. **Thistlethwaite PA, Kemp A, Du L, Madani MM, Jamieson SW.** Outcomes of pulmonary endarterectomy for treatment of extreme thromboembolic pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 2006;131:307-13.
11. **Cabrol S, Souza R, Jais X, et al.** Intravenous epoprostenol in inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Heart Lung Transplant* 2007;26:357-62.
12. **Blanc J, Vohé P, Bonnet D.** Potts shunt in patients with pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 2004;350:623.